In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful













FACULTE DE MEDECINE D'ALGER
MODULE DE CARDIOLOGIE

DOCUMENT OFFICIEL DE REFERENCE
DU MODULE DE CARDIOLOGIE

Distribué et mis sur site web des étudiants
en médecine « la faculté » en juin 2016

Attesté par le Pr D. NIBOUCHE
responsable du module de cardiologie 2015-2016

Ce document pédagogique est destiné
aux étudiants de graduation de cardiologie

LES CARDIOMYOPATHIES

1er chapitre : CARDIOMYOPATHIE DILATEE PRIMITIVE

2ème chapitre : CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE

3ème chapitre : CARDIOMYOPATHIE RESTRICTIVE

4ème chapitre : DYSPLASIE ARYTHMOGENE VENTRICULAIRE DROITE (DAVD)

Auteur : Ghenia SADOUDI YAKER

Fonction : Maitre de conférences B à la faculté de médecine d'Alger.

Année de réalisation du document : 2016

Objectifs pédagogiques

1er objectif : Définir une cardiomyopathie.

2ème objectif : Distinguer les différentes classes de cardiomyopathie.

3ème objectif : Décrire le tableau clinique

4ème objectif : Planifier le traitement de chaque catégorie de cardiomyopathie.

1-INTRODUCTION - DEFINITIONS

Une **cardiomyopathie** ou *myocardiopathie* correspond à un groupe hétérogène de maladies touchant le myocarde, responsable d'un dysfonctionnement de ce muscle.
A terme, les sujets atteints risquent une insuffisance cardiaque, des troubles du rythme et aussi une mort subite.
On distingue 4 groupes de cardiomyopathies selon la classification WHO de 1995 (World Health Organisation) (1). Cette nomenclature permet donc de distinguer les cardiomyopathies primitives de deux types, idiopathique et familial, qu'elles soient dilatées, hypertrophiques, restrictives, et les cardiopathies secondaires à une cause infectieuse, endocrinienne, métabolique, toxique ou infiltrative.

-Cardiomyopathie dilatée (**CMD**) est la plus courante, elle est caractérisée par une dilatation bi-ventriculaire ou ventriculaire gauche avec importante altération de la fonction systolique et/ou diastolique avec stase intra cavitaire importante. Approximativement 40 % des formes sont héréditaires, elles peuvent également être liées à l'alcool.

-Cardiomyopathie hypertrophique (**CMH**) caractérisée par une hypertrophie totale ou partielle du myocarde sans dilatation de la cavité faisant plus ou moins obstacle au libre passage du sang durant l'éjection systolique. C'est une affection génétique liée à de multiples mutations de gènes codant les protéines sarcomériques (unité de base des fibres musculaires). Dans cette forme, le muscle cardiaque est hypertrophié, ce qui peut engendrer un obstacle au flux sanguin.

-Cardiomyopathie restrictive (**CMR**) caractérisée par une gêne au remplissage ventriculaire du fait d'anomalies de la compliance cardiaque par atteinte de l'endocarde, du sous endocarde ou du myocarde.

- La dysplasie arythmogène du ventricule droit (**DAVD**) caractérisée par une atrophie des myofibrilles du ventricule droit remplacée par un tissu fibro-adipeux à l'origine d'arythmies ventriculaires graves. La paroi des ventricules a perdu sa souplesse (diminution de la compliance) et résiste au flux sanguin normal.

La prise en charge dépend du type de cardiomyopathie. Le but du traitement est de soulager les symptômes. Il inclut un traitement médical et parfois l'implantation d'un stimulateur cardiaque voire un défibrillateur automatique implantable. Certains sujets nécessiteront une transplantation cardiaque. D'autre part, l'épidémiologie dépend de chaque classe de cardiomyopathie.

Une autre classification a été proposée par l'**AHA 2006** composée des classes suivantes (2):

1- Génétique : CMH, CMAVD, LVNC (non compaction du VG), canalopathies (syndrome du QT)

2- Mixte : CMD, CMR

3- Acquise (CMA) : myocardites, CM de stress « Tako Tsubo », péripartum (syndrome de Meadows), métaboliques (diabète).

4-Secondaires

1er chapitre : CARDIOMYOPATHIE DILATEE PRIMITIVE

1 – Définition

La cardiomyopathie dilatée (CMD) est un syndrome de dilatation ventriculaire gauche ou biventriculaire avec augmentation de la masse ventriculaire qui peut atteindre jusqu'à 800 à 1000 grammes associés à une altération de la fonction systolique gauche avec un certain degré de dysfonction diastolique (3).
La définition exclue bien sûr toute les atteintes cardiaques secondaires à une étiologie primitive : ischémique, valvulaire ou congénitale.

2-EPIDEMIOLOGIE

2-1 Données algériennes : Malheureusement, nous ne possédons pas de chiffres en Algérie, cependant, il semble qu'il n'y ait pas de différence par rapport aux données internationales. En effet, cette affection est de plus en plus évoquée lors des nombreuses hospitalisations pour insuffisance cardiaque. L'apport de l'imagerie pour la confirmation du diagnostic y est pour beaucoup.

2-2 Données internationales : Les données épidémiologiques concernant la cardiomyopathie dilatée sont d'interprétation difficile. En tout cas, il s'agit d'un réel problème de santé publique avec une fréquence et une gravité de cette pathologie nécessitant de multiples hospitalisations et des traitements lourds.

Son incidence est de 5 à 8 %000 par an et les données récentes montrent qu'il existe une augmentation de cette incidence.
Bien sûr le pronostic est sévère avec une mortalité équivalente à toute insuffisance cardiaque c'est à dire une mortalité supérieure à 50 % à 5 ans, qui pourra peut être réduite grâce aux bêtabloquants. Cependant, malgré les progrès thérapeutiques la CMD demeure la première cause de transplantation cardiaque en Europe.
On sait que les facteurs favorisant de ces pathologies sont représentés par un facteur familial et/ou génétique dans environ 20 % des cas avec un mode de transmission autosomal dominant ou récessif voir lié au chromosome X.
Il existe de plus des notions de facteurs infectieux notamment les entérovirus et le virus HIV. La CMD peut s'observer à tout âge, cependant, elle frappe principalement les adultes jeunes entre 20 à 40 ans, et plus souvent les hommes que les femmes.

3- PHYSIOPATHOLOGIE

La CMD est caractérisée par une altération sévère de la fonction systolique du ventricule gauche (VG) c'est-à-dire une diminution de la fraction d'éjection (FE). Il faut noter que d'une

façon générale, une cardiopathie n'entraîne des signes d'insuffisance cardiaque que lorsque la FE est abaissée au dessous de 40 %.
-La dilatation du VG s'accompagne d'une élévation des pressions de remplissage (pression télédiastolique du VG ou pression capillaire pulmonaire moyenne).
-Le débit cardiaque est maintenu pendant assez longtemps grâce à la tachycardie.
-L'insuffisance mitrale fonctionnelle est fréquente et contribue à diminuer le débit cardiaque.
-Au stade tardif: signes d'IVD associés (augmentation de la P OD).

4- ANATOMOPATHOLOGIE

4-1 Macroscopique

-On observe tout d'abord une dilatation des cavités gauches et à un stade tardif des cavités droites également.
-Les parois du VG sont fines, parfois peu hypertrophiées.
-Les valves sont normales, mais l'anneau mitral est dilaté, expliquant l'insuffisance mitrale (IM).
-Il peut exister un thrombus mural à l'apex du VG.

4-2 Microscopique

-Il existe une fibrose interstitielle diffuse, d'autant plus marquée que le FE est abaissée.
-Des signes inflammatoires (infiltrats de cellules mononucléées) peuvent être retrouvés suggérant une « myocardite ».

5- « ETIOLOGIES »

Il s'agit d'une affection primitive, cependant, ont été identifiés quelques facteurs « étiologiques » ou « favorisants ».

- L'alcoolisme chronique (en grande partie réversible avec le sevrage).
- Les formes familiales (CMD génétiquement déterminée avec des facteurs favorisants tel qu'une altération du système immunitaire favorisant la sensibilité aux agents pathogènes).
- Cardiomyopathie dilatée du péripartum de cause inconnue : il s'agit d'un développement d'une défaillance cardiaque dans le dernier mois de la grossesse ou dans les 5 mois suivant la délivrance, il s'agit du syndrome de Meadows (4). Cette pathologie est sans cause identifiable et sans maladie cardiaque connue avant le dernier mois de la grossesse. Dans 50 % des cas est noté une évolution favorable.
- Traitement antimitotique par doxorubicine lorsque la dose est supérieure à 500-600 mg/m2 (évitée par une surveillance échocardiographique régulière).
- Un déficit génétique en carnitine (enfant) : nécessité d'une biopsie musculaire.

Dans la majorité des cas, la cardiomyopathie est idiopathique. Cependant dans 10 à 20 % des cas on note la présence d'anticorps au virus coxsackie type B ; des études récentes de biologie moléculaire semblent confirmer la responsabilité du virus dans au moins 1/3 des cas.

6- DIAGNOSTIC

6-1 Circonstances de découverte :

La maladie est parfois repérée uniquement de manière fortuite chez un patient asymptomatique en bilan pré-opératoire ou sur la constatation d'anomalies électrocardiographiques ou de la radiographie pulmonaire.

6-1-1 Interrogatoire : Il est primordial d'interroger le patient en ce qui concerne ses antécédents familiaux et personnels :
-les antécédents familiaux : de cardiopathie dilatée, de mort subite, d'affections neuro musculaires.
-les antécédents personnels : infectieux, dysimmunitaires, inflammatoires.
Il est nécessaire d'une part de récupérer tous les examens complémentaires effectués par le patient dans les années précédent le diagnostic et d'autre part de noter tous ces facteurs de risque cardiovasculaire, notamment les consommations addictives ou de prise de drogue.

6-1-2 Symptomatologie fonctionnelle :

- Dyspnée d'effort à quantifier selon la classification de la NYHA ;
- Dyspnée : paroxystique, nocturne, de décubitus ;
- Signe d'insuffisance cardiaque droite (ICD), comme des œdèmes périphériques (OMI), prise de poids, hépatalgies, reflux hépato-jugulaire ;
- Asthénie, palpitations ;
- Douleurs thoraciques multiples atypiques ;
- Récidives d'embolies périphériques, d'insuffisance rénale ou d'accident vasculaire cérébraux.

6-2 Examen physique :

L'examen clinique du patient retrouve peu d'anomalies si ce n'est en période aigu. On peut retrouver des signes d'insuffisance cardiaque gauche, droite ou globale. Il faut noter la tension artérielle (TA), la tachycardie, ainsi que la déviation du choc de pointe à gauche, la notion ou non de galop.
De plus, l'auscultation cardiaque peut retrouver un souffle d'insuffisance mitrale (IM) fonctionnelle, voire d'insuffisance tricuspidienne.
La palpation et l'inspection permettront de retrouver les signes d'ICD droite avec distension jugulaire, reflux hépato-jugulaire, l'hépatomégalie, OMI voire ascite ou anasarque.
Les signes de gravité que sont la TA basse ou pincée, le pouls alternant, les râles crépitants, les épanchements pleuraux et les marbrures des genoux et des extrémités sont à rechercher systématiquement chez ces patients pouvant être à un stade évolué de la maladie.

6-3 Radiographie thoracique

- La cardiomégalie (manque que dans 10 % des cas), il y a une augmentation de l'index cardio-thoracique de plus de 0,60 dans 27 % des cas. Cette dilatation cardiaque est souvent globale tétracavitaire, réalisant une image de « ballon de rugby ». Cependant, la dilatation prédomine sur le ventricule gauche avec un arc inférieur convexe, allongé et pointe sous diaphragmatique.

- A radioscopie ou amplificateur de brillance : la cinétique du cœur est diminuée voire nulle.
- Des signes de « congestion pulmonaire » avec un œdème alvéolaire interstitiel bilatéral.
- Une hypertension artérielle pulmonaire (dilatation des artères pulmonaires).
- Des épanchement pleuraux.

6-4 Electrocardiogramme (ECG)

- Tachycardie sinusale ou fibrillation auriculaire (FA) un stade avancé,
- Anomalies non spécifiques du segment ST,
- Hypertrophie ventriculaire gauche,

- Troubles de la conduction avec bloc de branche gauche complet ou incomplet,
- Troubles du rythme ventriculaire (ESV),
- Diminution d'amplitude des ondes R parfois aspect QS en précordial de « pseudo-nécrose ».

6-5 Echocardiographie-Döppler

L'échocardiogramme est l'examen le plus contributif car il élimine les autres causes d'insuffisance cardiaque, montre l'hypokinésie diffuse. L'échodoppler permet de mesurer les dimensions des cavités, la fraction d'éjection, d'apprécier d'une part l'importance des fuites valvulaires fonctionnelles (IM et IT) et d'estimer les pressions cardiaques droites et la presson artérielle pulmonaire, de dépister les épanchements péricardiques et les éventuelles thrombi intracavitaires fréquents dans ces pathologies dilatées. Elle peut, en revanche, **facilement dépister une cardiomyopathie dilatée chez les ascendants au premier degré** d'un patient ayant une CMD.
-Dilatations des cavités cardiaques :
augmentation du diamètre télédiastolique et du diamètre télésystolique avec des valeurs pathologiques au delà de 55 mm pour le diamètre et le diastolique et volume de l'oreillette gauche augmentée.
-Dilatations ventriculaires droites et de l'oreillette droite.
-Diminution de fraction de raccourcissement ou d'éjection.
Parfois hypokinésie globale et même segmentaire pouvant faire suspecter l'origine ischémique coronaire**.**

6-7 La scintigraphie cavitaire (99 Technicium)

Permet de mesurer par une injection intraveineuse d'un tracé radioactif et permet d'évaluer la fraction de l'éjection ventriculaire gauche et droite et d'en évaluer les volumes. Permet également un suivi et de prendre la décision de transplantation cardiaque.

6-8 La coronographie et le cathétérisme gauche :

La revascularisation coronaire pouvant améliorer les symptômes et le pronostic, il est donc nécessaire d'effectuer une coronographie, mais surtout dans un but étiologique. L'aspect classique de l'arbre coronaire dans la cardiomyopathie dilatée est normal pour les troncs mais celle d'arbre mort pour les rameaux.

7- Autres examens :

7-1 L'épreuve d'effort permet d'apprécier le profil tensionnel d'effort, en effet, la faible ou non évolution de la TA exprime une mauvaise fonction VG. Elle peut être est réalisée avec mesure de la consommation d'oxygène et permet ainsi une approche objective de la symptomatologie d'effort et de suivre le patient de manière régulière jusqu'au stade de la transplantation cardiaque.
7-2 Le Holter ECG permet de quantifier l'hyperexcitabilité ventriculaire et permet bien sûr de détecter toute tachycardie ventriculaire non soutenue fréquente chez ces patients.

8- Diagnostic différentiel

Ce sont surtout les tableaux d'insuffisance cardiaque à gros cœur : -cardiopathies ischémiques ; -cardiopathie hypertensive ; -insuffisance mitrale organique évoluée ; - un rétrécissement aortique serré ; -des cardiopathies congénitales à l'âge adulte ; -une péricardite aigue liquidienne ; -les autres cardiomyopathies comme une hypertrophique décompensée ou secondaire.

9- Evolution

L'évolution est variable et dépend surtout de la forme. Il n'est pas rare de retrouver des formes totalement asymptomatiques avec une absence de dégradation de l'état clinique pendant plusieurs années.

- Après une réponse positive au traitement, l'évolution s'effectue vers la dégradation progressive émaillée de rémission et de poussées plus ou moins prolongées. Un quart des patients décèdent dans l'année de leur admission et la moitié décédera dans les 5 ans qui suivent.

- On retrouve parfois lors de la correction des facteurs de risque notamment de l'éthylisme, une amélioration de la fonction ventriculaire gauche.

- Les épisodes d'insuffisance cardiaque sont généralement déclenchés par des facteurs favorisant notamment les surinfections bronchiques, la grippe, l'inobservance du traitement et les troubles du rythme.
- Une prise en charge plus précoce et les traitements plus efficaces devraient permettre d'améliorer le pronostic de ces patients, notamment grâce aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion, des diurétiques et aux bêtabloquants.

6 -Traitement :

Les moyens du traitement sont bien sûr celui du traitement de l'insuffisance cardiaque, associant :

- dose maximale tolérée de l'enzyme de conversion (IEC),

- dose adaptée de diurétique associée à un bêtabloquant et à la spironalactone.

- Il est tout à fait nécessaire d'effectuer des règles hygiéno-diététiques strictes permettant d'éliminer les facteurs favorisant les décompensations.

- Le traitement anticoagulant doit être proposé de manière systématique si la fraction d'éjection est inférieure à 15 % et qu'il existe une notion d'accident thromboembolique ou après visualisation d'un thrombus ventriculaire gauche.

- La réadaptation à l'effort peut être aussi proposée à ces patients, notamment pour permettre l'amélioration de la tolérance clinique de leur pathologie et une meilleure qualité de vie.

- En cas de décompensation importante, les molécules inotropes positives sont prescrites mais sont délétères au long terme (Dobutamine, inhibiteurs de la phosphodiestérase).

- En cas de déchéance myocardique importante, l'assistance ventriculaire puis la transplantation cardiaque peut être proposée chez ces patients.

- Du fait de la carence du don d'organes, il existe un nombre limité de patients à greffer dans cette indication.

- D'autres traitements peuvent être proposés comme l'implantation d'un stimulateur multisite chez des patients associant : un rythme sinusal, une FE inférieure à 35 %, un BBG complet et aussi une espérance de vie d'au moins une année.

- Il existe actuellement d'autres voies de recherche pour un traitement alternatif de la greffe avec des assistances circulatoires, une thérapie cellulaire ou génique.

2ème chapitre : CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE

1 - DEFINITION

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) est une cardiopathie définie par une hypertrophie totale ou partielle du myocarde pouvant faire obstacle ou non au libre passage du sang dans la cavité ventriculaire durant la systole.
L'hypertrophie ventriculaire est soit gauche et/ou droite, généralement asymétrique touchant le plus souvent le septum interventriculaire, ce sont 0,2 % des cardiomyopathies. Elles sont obstructives dans 25% des cas (CMHO).

Cette hypertrophie idiopathique dont le diagnostic n'est retenu qu'après avoir exclu les causes secondaires notamment l'hypertension artérielle systémique (HTA) à une prévalence faible dans la population générale.
Il existe des CMH familiales avec une transmission autosomique dominante avec dans environ 60% des cas avec une pénétrance incomplète. Ces mutations concernent les protéines contractiles **sarcomériques**, qui entraîneraient des modifications de la vitesse de contraction cardiaque. Cette altération de la cinétique est secondaire à l'interaction des différents filaments fins et épais sarcomériques. Ces modifications morphologiques induisent une hypertrophie des myofilaments compensatrice, avec secondairement modifications de la vitesse de contraction cardiaque, voire désorganisation de certaines zones.

2 – DIAGNOSTIC POSITIF

2.1 Mode de découverte :

-Le plus souvent, le patient est asymptomatique, et la découverte de la pathologie se fait de manière fortuite d'un souffle systolique entraînant un diagnostic échographique de cette cardiopathie.
-Les signes fonctionnels peuvent être une dyspnée d'effort, des palpitations ou rarement des accès de tachycardie. Parfois, il existe des douleurs thoraciques atypiques.
-Dans les formes sévères, la maladie peut se révéler par un angor d'effort, de l'insuffisance cardiaque gauche et plus dramatiquement par une syncope, une lipothymie ou une mort subite survenue au décours d'un effort.
-Cette pathologie héréditaire peut être découverte dans le cas d'une enquête génétique familiale (l'examen clinique et l'échographie sont indiqués chez les parents et les descendants atteints d'une cardiomyopathie obstructive).

2.2 L'examen clinique :

- L'examen peut être normal chez un patient asymptomatique sans gradient intra-ventriculaire.
- L'obstruction se traduit par un souffle mésosystolique, éjectionnel souvent râpeux mitro-aortique. L'intensité de ce souffle souvent importante est variable suivant l'inspiration et peut être nettement augmentée après l'effort.

Habituellement, le reste de l'examen clinique est strictement normal : absence de signe d'insuffisance cardiaque droite ou gauche.

2-3 Electrocardiogramme (ECG)

- Il est rarement normal dans la cardiomyopathie hypertrophique obstructive mais aucun signe ECG n'est pathognomonique de cette atteinte myocardique primitive.

- Le rythme cardiaque est le plus souvent sinusal, parfois il existe des troubles du rythme supra-ventriculaire (ESSV, FA..).
- Dans les formes les plus sévères, il peut exister une extrasystolie ventriculaire (ESV) maligne.

- Des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) sont présents dans la plupart des cas. Les signes d'hypertrophie septale sous formes d'ondes Q fines et profondes dans les dérivations précordiales gauches (D1, VL, V5, V6), avec parfois aspect de pseudo-nécrose antérieure avec des ondes Q larges présentes dans toutes les dérivations précordiales de V1 à V4.

- Les troubles de la repolarisation sont généralement constants, avec des ondes T négatives ou aplaties de V1 à V6.

2-4 Radiographie thoracique :

La silhouette cardiaque est de volume normal, il n'existe pas de calcifications, il est possible de noter un arc inférieur gauche (AIG) globuleux. L'aspect du parenchyme pulmonaire est normal.

2-5 Echocardiographie :

Le diagnostic de CMH repose sur la mise en évidence, grâce à l'échocardiographie bi-dimensionnelle, d'une HVG sans cause décelable. Cet examen permet aussi de déterminer les caractéristiques localisatrices et obstructives de cette hypertrophie.

Plusieurs points sont donc à étudier :

- Tout d’abord l’hypertrophie pariétale qui est définie par une épaisseur pariétale supérieure ou égale à 15 mm en diastole lors de l'étude en TM (la normale étant de 6 à 9 mm).

- D'autre part, l'examen permet de préciser la distribution de l'hypertrophie qui peut être concentrique ou régulière (figure 1) sur l'ensemble des parois du ventricule gauche (10 % des cas) ou alors asymétrique prédominant au niveau du septum interventriculaire entraînant un rapport septum interventriculaire sur la paroi postérieure supérieure à 1.5 (dans 90 % des cas). L'hypertrophie peut simplement être limitée à la région sous-aortique du septum interventriculaire ou uniquement à l'apex du ventricule gauche.

- En mode TM, il existe un mouvement des deux feuillets de la valve mitrale vers le septum ventriculaire en systole, jusqu'à parfois entrer en contact avec ce septum. Ce mouvement anormal est appelé "mouvement systolique antérieure de la valve mitrale" (SAM). On retrouve aussi au niveau des valves aortiques, dans les formes sévères de CMH obstructive (CMHO) en TM, une refermeture mésosystolique des sigmoïdes aortiques.

- Cependant, pris séparément ces 3 signes ne sont pas pathognomoniques de la maladie, de plus, certains de ces éléments peuvent disparaître sous traitement, notamment sous anti-inhibiteurs calciques.





Fig.1 : Images d'hypertrophie ventriculaire gauche à l'échocardiographie bidimensionnelle (long axe et petit axe).

Döppler cardiaque :

-**en systole** : l'obstacle à l'éjection se traduit par une accélération sanguine anormale dans la chambre de chasse du ventricule gauche (VG), pouvant atteindre 4 à 5 mètres secondes et surtout la présence d'un gradient supérieur ou égal à 50 mmHg.

-**en diastole** : l'étude par Doppler pulsé du remplissage ventriculaire gauche est en faveur d'un trouble de la compliance du ventricule gauche par rigidité pariétale.

-**les épreuves pharmacologiques par la trinitrine sublinguale** permet, du fait de la diminution de la pré et de la post charge, de dévoiler parfois l'obstacle à l'éjection systolique et l'apparition d'un gradient intra ventriculaire**.**

2-6-Enquête génétique : Une enquête familiale doit être entreprise dès lors que l'on constate l'existence d'une épaisseur de paroi de 13 mm à l'échographie (ECG et Echo-doppler de toute la famille).

2-7 Examens à visée pronostique :

-Holter ECG à la recherche d'une tachycardie ventriculaire non soutenue (TVNS).
-Une épreuve d'effort pour évaluation du profil tensionnel (TA qui stagne ou instabilité tensionnelle), en prévention d'une défaillance hémodynamique.

2-8 Etude génétique :

S'effectue par un prélèvement veineux à le recherche de gènes pathologiques. Il s'agit d'une maladie du sarcomère.

2-9- Coronographie

Elle peut être effectuée en raison de la fréquence de l'ischémie myocardique dont l'origine est multifactorielle. On ne retrouve que très rarement une atteinte coronarienne significative.

3-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

3-1 Le cœur du sportif ou Athlètes Heart

Une HVG physiologique peut être constatée chez l'athlète de haut niveau (cyclisme, aviron, canoë-kayak) rendant parfois difficile la distinction avec une CMH. Les éléments en faveur sont : -une hypertrophie modérée (<15 mm), -des dimensions cavitaires ventriculaires augmentées, -une fonction diastolique normale (E/A>1).
Une enquête familiale peut être nécessaire.

Son traitement est l'arrêt de l'activité sportive qui permet la régression de l'HVG. Il est à noter une contre-indication aux drogues inotropes positives.

3-2 Les autres causes d'hypertrophie ventriculaire gauche :

- Hypertension artérielle systémique (HTA), en particulier chez les personnes âgées et les Afro-Caribéens,
- L'amylose, le syndrome de Noonan, l'ataxie de Freidreich, les enfants nés de mère diabétique, une cardiomyopathie restrictive familiale.

4- EVOLUTION

- Fibrillation auriculaire dans 5 à 10% des cas pouvant révéler la maladie.
- Insuffisance cardiaque avec multiples poussées congestives au décours d'accélération du rythme cardiaque.
- Mort subite, elle survient habituellement chez le sujet jeune, le plus souvent pendant ou après l'effort et les mécanismes sont mal connus, chute des résistances à l'effort, ischémie d'effort, augmentation brutale du gradient intra ventriculaire gauche ou troubles du rythme ventriculaire.

5- TRAITEMENTS

5-1 Contre-indication :

-arrêt du sport et des efforts violents
-pas de digoxine, pas d'inotropes positifs, pas de vasodilatateurs artériels et de dérivés nitrés.

5-2 Moyens :

5-2-1 Médicamenteux : en première intention

Trois classes médicamenteuses sont à retenir pour diminuer les stigmates de l'obstruction du VG: les béta bloquants, les inhibiteurs calciques et la disopiramyde.

- Les Bétabloquants permettent une amélioration de la symptomatologie d'atteinte 30 à 50 % des cas.
- Les inhibiteurs calciques, la molécule de choix sera le vérapamil.
- La disopiramyde (Rythmodan) aurait un double intérêt, efficace sur les arythmies auriculaires et ventriculaires ainsi qu'un effet inotrope négatif.
- Enfin l'amiodarone et les antivitamines K peuvent être discutés. L'amiodarone en cas de récidive de trouble du rythme auriculaire et l'anticoagulation en cas de rythme supra-ventriculaire et d'antécédents d'accident ischémique systémique ou d'ischémie.

5-2-2 Cardiologie interventionnelle : en deuxième intention

- **Stimulation** : la stimulation cardiaque permanente double chambre est un traitement plus récent, s'adressant aux patients symptomatiques.
- **L'alcoolisation** de la première septale :

La participation du septum dans la genèse du gradient du VG est quasi constante; sa réduction est obtenue grâce à la destruction de ce septum est une alternative à la myotomie chirurgicale et à la stimulation double chambre.

5-2-3 Chirurgie :
Myotomie du septum inter ventriculaire basal par aortotomie sous circulation extra corporelle (CEE). Ce traitement n'est à proposer qu'en cas d'alternative aux échecs du traitement médical, il permettrait une amélioration fonctionnelle à court terme dans 80% des cas. Elle n'est réservée bien sûr qu'aux patients porteurs d'un gradient intra-ventriculaire majeur.

Prise en charge :
Selon les dernières recommandations européennes, la prise en charge est basée sur la présence de symptômes et d'une obstruction sous aortique (spontanée ou provoquée).

Une obstruction >50mmHg doit faire discuter une thérapeutique invasive (alcoolisation ou myectomie septale, voire pacemaker) uniquement en cas d'HVG>17mm, lorsque les symptômes persistent (NYHA III/IV), en dépit d'un traitement médical optimal.

3ème chapitre : CARDIOMYOPATHIE RESTRICTIVE

1- GENERALITES:
Ces cardiomyopathies sont rares, caractérisées par l'altération du remplissage ventriculaire avec dysfonction diastolique par réduction du volume diastolique d'un ou des deux ventricules avec une fonction systolique conservée.
Les manifestations cliniques et hémodynamiques sont très proches de celle de la péricardite constrictive. L'amylose est la cause la plus fréquente de cette maladie de l'endocarde et du myocarde.
En règle générale, la cardiomyopathie restrictive (CR) est une maladie sporadique. Il existe dans les régions tropicales des causes de cardiomyopathies restrictives comme la fibrose endomyocardique avec sa forme européenne, la maladie de Loeffler.

2- DIAGNOSTIC :
La présentation clinique est peu spécifique. A un stade évolué, bien sûr, tous les signes cliniques de l'insuffisance cardiaque hormis la cardiomégalie, sont retrouvés. Il existe parfois en cas d'amylose notamment, des signes d'angor.
Les manifestations thrombo-emboliques sont particulièrement fréquentes dans un tiers des cas, dans cette forme.

3 - PRONOSTIC:
Quel que soit l'étiologie de la myopathie restrictive, l'évolution est grave avec une mortalité précoce très importante, notamment chez l'enfant.
Chez l'adulte, hormis l'amylose sénile, le décès à un an est majoritaire.

4- EXAMENS COMPLEMENTAIRES:

4.1 La radiographie thoracique :
- Absence de cardiomégalie,
- Epanchement pleural uni ou bilatéral.

4.2 Electrocardiogramme :
- Hypertrophie ventriculaire gauche,
- Anomalie de la repolarisation,

- Fibrillation auriculaire.

4.3 Examens biologiques :

Ils ne sont réalisés qu'en fonction de l'orientation clinique, notamment une recherche d'éosinophilie à la numération formule sanguine pour la fibrose endomyocardique ou la maladie de Loeffler, le dosage du fer sérique et de la ferritine en cas d'hémochromatose., enfin, tous les examens immunologiques pour orienter dans un contexte dysimmunitaire vers une sclérodermie ou une sarcoïdose.

4.4 Echocardiographie :

4.4.1 Echocardiographie bi-dimensionnelle :

- Comblement de la pointe du ventricule gauche et du ventricule droit dans la fibrose endomyocardique ;
- Aspect granité brillant des parois dans l'amylose cardiaque ;
- Dilatation auriculaire et veineuse très importante sans dilatation ventriculaire ;
- Conservation de la fonction systolique ventriculaire gauche, normalité de l'état des valves aorto-mitrales et du péricarde.

4.4.2 Doppler cardiaque :

Il permet de rechercher la dysfonction diastolique et le syndrome restrictif. Il existe plusieurs signes notamment:

- Une anomalie de la relaxation,
- Une diminution de la composante systolique et augmentation de la composante diastolique.

4-5 Cathétérisme cardiaque :

4-5-1 Cathétérisme droit :

- Augmentation de la pression diastolique ventriculaire droite,
- Aspect de dip-plateau (comme dans la péricardite chronique constrictive (PCC),
- Index de débits cardiaques normaux ou diminuées de manière minime.

4-5-2 Cathétérisme gauche **:**

- Augmentation de la pression télé diastolique du ventricule gauche (PTDVG)
- Absence d'égalisation des pressions diastoliques ventriculaires droites et ventricule gauche (diagnostic différentiel de la PCC).

4-6 Actuellement l'IRM peut remplacer le cathétérisme cardiaque.

4-7 Biopsie endomyocardique :

Mais il faut noter que le diagnostic étiologique des cardiopathies restrictives est souvent accessible par d'autres prélèvements :

- Biopsie ganglionnaire : sarcoïdose,
- Biopsie hépatique : hémochromatose,
- Biopsie gingivale : amylose.

5- TRAITEMENT :

5-1 Traitement symptomatique :

- Les diurétiques et les vasodilatateurs sont à éviter, du fait du risque d'hypotension.
- Les digitaliques ne sont indiqués qu'en cas de fibrillation auriculaire et sont contre-indiqué en cas d'amylose, en raison de la sensibilité particulière de ces patients, à ces molécules (il pourrait s'agir d'une fixation sélective de la digoxine sur les fibrilles amyloïdes avec risque d'arythmie grave).
- Stimulateur cardiaque définitif en cas de troubles conductifs sévères.
- Traitement anticoagulant en cas de thromboses intra-cavitaires ou d'embolies artérielles ou pulmonaires documentées.

5-2 Traitement spécifique :

De l'amylose primitive, de l'hémochromatose (saignées), la sarcoïdose et la sclérodermie peuvent être traitées par corticothérapie.

5-3 Transplantation cardiaque :

Il existe peu d'indications de transplantation cardiaque dans le cadre des cardiomyopathies restrictives, notamment en raison de la récidive de l'amylose sur le greffon.

4ème CHAPITRE : DYSPLASIE ARYTHMOGENE VENTRICULAIRE DROITE (DAVD)

1- DEFINITION

La **dysplasie ventriculaire droite arythmogène** est une maladie cardiaque, de type canalopathie, responsable de troubles du rythme ventriculaire pouvant conduire à la mort subite chez les personnes jeunes et les athlètes. C'est une forme de cardiomyopathie d'origine non ischémique intéressant prioritairement le ventricule droit.
Cette maladie se caractérise par le remplacement des cellules musculaires du ventricule droit (VD) par des cellules adipeuses. L'infiltration graisseuse commence dans le VD (au niveau de la paroi libre du ventricule) et atteint secondairement le VG.
Les manifestations cliniques de cette maladie sont très variables d'un individu à l'autre.

2- EPIDEMIOLOGIE

La DAVD est principalement rencontrée chez l'homme. Sa prévalence est de l'ordre de 1/1 000 (5). Elle est diagnostiquée essentiellement chez l'adulte jeune.

3- PHYSIOPATHOLOGIE

Elle est peu connue. Les raisons pour lesquelles le VD est prioritairement atteint ne sont pas connues. Le processus de transformation du tissu cardiaque en tissu fibro-graisseux démarre dans la région épicardique et progresse vers la surface endocardique.
Le VG est atteint dans 50 à 60 % des cas et dans ce cas, cela signifie que la maladie est déjà bien avancée et de mauvais pronostic.
Cette transformation interfère avec la transmission de l'influx électrique, expliquant les anomalies de l'électrocardiogramme et les troubles du rythme.

Cause : Une origine familiale est retrouvée dans près de la moitié des cas (7). La transmission sur le mode autosomique dominant, avec expression variable.

4- DIAGNOSTIC

4-1 Signes fonctionnels : Les premiers signes apparaissent généralement au cours de l'adolescence. Cependant, des signes de DAVD ont également été décrits dès le plus jeune âge. Les signes fonctionnels les plus courants sont des palpitations, des syncopes, des signes de défaillance du VD (OMI, turgescence jugulaire, reflux hépato-jugulaire).
Une mort subite peut survenir sans aucun signe clinique au préalable et être ainsi malheureusement la première manifestation de la maladie.

4-2 Electrocardiogramme
Un ECG est anormal dans 90 % des cas. L'anomalie la plus fréquente est une inversion de l'onde T dans les dérivations V1 à V3 en l'absence de bloc de branche droit (BBD). Cependant, cette anomalie n'est pas spécifique.
Une *onde Epsilon* est trouvée dans 50 % des cas. Elle est décrite comme une « encoche » à la fin des complexes QRS. Elle est le reflet de la conduction intraventriculaire ralentie.

4-3 L'épreuve d'effort : peut démasquer certaines anomalies de manière inconstante. Elle provoque essentiellement des ESV caractéristiques, plus rarement une onde epsilon ou un empâtement de la fin du QRS.

4-4 Une échographie cardiaque met en évidence un VD hypokinétique, à la paroi libre très amincie et sa dilatation va entraîner une insuffisance tricuspidienne.

4-5 IRM cardiaque et le scanner : L'infiltration adipeuse de la paroi libre du VD peut être visible en IRM cardiaque, mais peut être normal si l'électrocardiogramme ou le Holter le sont.

4-6 L'angiographie du ventricule droit, réalisé au cours d'un cathétérisme cardiaque avec injection d'un produit de contraste, peut montrer des anomalies caractéristiques de cette cavité : déformation en « pile d'assiettes ».

4-7 Une biopsie transveineuse du VD peut être spécifique, mais peu sensible.

4-8 La place des tests génétiques n'est pas clairement établie. Ils sont utilisés essentiellement dans un but de recherche.

4-9 L'exploration électrophysiologique avec tentative de déclenchement d'une tachycardie ventriculaire serait d'un intérêt limité pour stratifier le risque de mort subite.

5- PRISE EN CHARGE

Le but du traitement de cette maladie est de diminuer l'incidence de mort subite.

- Dans tous les cas, une activité sportive est déconseillée, surtout si elle de type compétition.
- Le traitement médicamenteux inclut la prise en charge des troubles du rythme et la prévention de la formation de thrombi : anti-vitamines « K », bêta-bloquants et antiarythmiques de classe III.
- L'implantation d'un défibrillateur automatique est un des éléments de prévention de la survenue d'une mort subite.
- Destruction des zones malades par ablation par **radiofréquence** permet la diminution des complications rythmiques, sans toutefois les annuler. Cette technique est donc essentiellement proposée en cas de chocs répétés par le défibrillateur malgré un traitement médical optimal.

6- REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1-Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. Circulation. **1996;** 93: **841-842**

2-Barry J. Maron, MD. The 2006 American Heart Association Classification of Cardiomyopathies Is the Gold Standard. Circulation: Heart Failure. 2008; **1:** 72-76.

3-Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J, 2008;29:270-276.

4-Beus E, Mook W, Ramsay G et al**,** péripartum cardiomyopathy **:** a condition intensivists should be aware of, *Intensive* care Med 2003.

5-Peters S, Trümmel M, Meyners W. « Prevalence of right ventricular dysplasia-cardiomyopathy in a non-referral hospital » *Int J Cardiol.* 2004;97:499-501